

## هرنی اینگوینال تظاهری از سارکوم اپیتلیوئید: گزارش موردی

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۷/۰۲/۱۴ تاریخ پذیرش: ۱۳۸۷/۰۵/۲۳

### چکیده

سید علی جلالی  
امیر رضا معتبر\*

گروه جراحی، بیمارستان فیروزگر

دانشگاه علوم پزشکی تهران

\*نویسنده مسئول: تهران، خیابان کریم‌خان، خیابان  
به‌آفرین، بیمارستان فیروزگر، گروه جراحی  
email: amotabar@yahoo.com

**زمینه و هدف:** سارکوم اپیتلیوئید از جمله تومورهای نسج نرم بدون طبقه‌بندی مشخص است که با مورفولوژی خاص به‌طور شایع در بالغین جوان رخ می‌دهد. محل شایع درگیری دیستال اندام‌هاست به طوری که شایع‌ترین سارکوم نسج نرم در دست و مچ می‌باشد. **گزارش مورد:** این گزارش موردی در رابطه با وجود تومور پس از عمل جراحی هرنی اینگوینال در مرد ۳۲ ساله می‌باشد که در ابتدا به‌علت محل نامعمول و تظاهرات همراه‌کننده سایر تشخیص‌های افتراقی از جمله آبسه بدخیمی‌های دستگاه گوارش مطرح شد. در ادامه بررسی‌های تکمیلی از جمله نمونه‌برداری از زخم تشخیص یک موتور متمایز نیافته با درجه بالا و با احتمال زیاد سارکوم اپیتلیوئید مطرح گردید که در یافته‌های ایمونوهیستوشیمی از جمله CD34 و سیتوکراتین تشخیص مربوطه با احتمال بالاتر تأیید شد. **نتیجه‌گیری:** به‌علت ماهیت بدخیم و تهاجمی تومور و میزان عود بالا و نامشخص بودن اثر شیمی‌درمانی و رادیوتراپی در این مورد، رزکسیون وسیع تومور و هپاتکتومی گزینه مناسب جهت دست یافتن به بقاء طولانی‌مدت می‌باشد.

**کلمات کلیدی:** تومور نسج نرم، سارکوم اپیتلیوئید، هرنی اینگوینال.

### مقدمه

سارکوم اپیتلیوئید Epithelioid sarcoma از جمله تومورهای بدخیم نسج نرم بدون طبقه‌بندی مشخص می‌باشد که به‌طور مشخص دیستال اندام‌ها را در بالغین جوان درگیر می‌کند.<sup>۱</sup> البته این تومور قادر است به‌صورت نادر تنه و سر و گردن را درگیر کند.<sup>۲</sup> این تومور معمولاً به‌صورت ندول‌های متعدد یا منفرد در درم رخ می‌دهد. تومور در یک دوره طولانی علائم خود را نشان می‌دهد. عود موضعی شایع و متاستاز خونی و درگیری ریه اغلب وجود دارد. اگرچه درگیری غدد لنفاوی نیز به‌طور نسبی وجود دارد.<sup>۲</sup> بقای پنج ساله نزدیک به ۷۰٪ و در مدت ۱۰ سال به‌حدود ۵۰٪ کاهش می‌یابد.<sup>۱</sup>

### معرفی بیمار

مرد ۳۲ ساله با سابقه توده‌ای در ناحیه اینگوینال چپ که از چهارماه قبل متوجه آن شده بود و حین راه رفتن و یا بلند کردن اجسام سنگین و سرفه اندازه آن بزرگتر می‌شد با تشخیص فتق اینگوینال مستقیم چپ در بیمارستان بستری می‌گردد و تحت عمل جراحی هرنیورافی

با مش قرار می‌گیرد آن‌طور که در پرونده پزشک بیمار ذکر شده است به‌طور همزمان عمل جراحی واریکوسل نیز انجام می‌شود و پس از چهار روز بستری بیمار با حال عمومی خوب ترخیص می‌گردد. یک هفته پس از ترخیص بیمار با ضعف، تب، اریتم و ترشح انسیزیون جراحی با تشخیص احتمالی آبسه لگنی تحت اکسپلوراسیون محل جراحی قبلی قرار می‌گیرد که مقداری ترشح چرک خارج شده و درن گذاشته می‌شود و پس از قطع ترشحات درن خارج و با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص می‌شود. حدود سه هفته بعد مجدداً با شکایت درد ناگهانی منتشر شکم با کیفیت فشارنده که ماهیت کولیکی داشته است همراه با عدم دفع گاز و مدفوع با تشخیص انسداد روده کوچک بستری و تحت درمان حمایتی قرار می‌گیرد. به‌علت عدم بهبود علائم و اضافه شدن درد رادیکولر اندام تحتانی چپ به شکایت‌های بیمار جهت ادامه درمان به مرکز دیگری منتقل می‌گردد. در زمان بستری بیمار از ضعف، تب و کاهش وزن حدود ۲۰kg از زمان آغاز علائم شکایت داشت. در سابقه خود غیر از مشکلات ریوی به‌علت تماس با مواد شیمیایی زراعی در ۱۶ سالگی مشکل

فرستاده شد که جواب آن: تومور با تشکیلات ندولار و مناطقی از نکروز است. سلول‌های شبه اپیتلیال همراه با هسته‌های بزرگ و دارای میتوز فراوان و دارای سیتوپلاسم صورتی رنگ‌پزیده و ائوزینوفیلیک و حاشیه نشینی نوتروفیل‌ها پیرامون عروق کوچک مشاهده می‌شود که بیشتر مطرح‌کننده یک تومور اپی‌تلیال با درجه بالا به‌ویژه اپی‌تلیوئید سارکوما بوده که در رنگ‌آمیزی از نظر سیتوکراتین و بررسی IHC از نظر CD 34، که در این بیمار مثبت بود به تأیید تشخیص کمک کرد.

### بحث

اپی‌تلیوئید سارکوما می‌تواند با شرایط خوش و بدخیم به‌ویژه واکنش گرانولوماتوز، سارکوم سینویال و کارسینوم سلول سنگفرشی اولسره اشتباه شود.<sup>۲</sup> محل شایع آن انگشتان دست و ساعد می‌باشد و اغلب گروه‌های سنی به‌ویژه جوانان دیده می‌شود و در مردان شایع‌تر از زنان است. به‌صورت نادر درگیر سر و گردن و تنه نیز گزارش شده است.<sup>۳</sup> تومور می‌تواند بافت زیر جلدی و نیز نسج عمقی را درگیر نماید و در موارد عمق معمولاً به تاندون یا غلاف‌های تاندونی چسبندگی شدید دارد و تمایل به بزرگ شدن با حدود نامشخص دارد. درد و تندرست به‌طور نادر در موارد درگیری اعصاب وجود دارد. اندازه تومور متغیر و از چند میلیمتر تا حدود ۱۵cm متغیر است تصاویر رادیوگرافیک به‌طور تیپیک توده بافت نرم و گاهی با الگوی کلسیفیکاسیون لکه‌ای می‌باشد. نازک شدن کورتکس استخوان مجاور ممکن است وجود داشته باشد اما تهاجم و تخریب استخوانی نادر است. MRI ممکن است در جهت بررسی وسعت تومور ارزشمند باشد. یک یافته شایع میکروسکوپی وجود نکروز می‌باشد که در قسمت مرکزی ندول‌های تشکیل‌دهنده تومور یافت می‌شود و می‌تواند همراه با خونریزی و تغییرات کیستیک باشد. اغلب در اپی‌تلیوئید سارکوما رنگ‌آمیزی جهت سیتوکراتین با وزن مولکولی بالا و پایین، آنتی ژن اپی‌تلیال غشایی و Vimentin صورت می‌گیرد. آنتی بادی بر ضد Protein S100 و پروتئین نوروفیلانمانت و آنتی ژن Carcinoembryonic، آنتی ژن وابسته به فاکتور VIII Factor related Ag و CD31 منفی می‌باشد. علت اینکه این تومور به‌طور مکرر با یک فرآیند خوش‌خیم اشتباه می‌شود نتیجه ظاهر فریبنده آن در مراحل ابتدایی بیماری است. تومورهای سطحی با الگوی ندولار یا مولتی ندولار با مراحل ابتدایی التهاب به ویژه infectious granuloma،

دیگری نداشت. سابقه مصرف دارو، الکل و سیگار را نمی‌داد. در معاینه بالینی در محل اسکار جراحی یک توده متورم و اریتماتو اگزوفیتیک به‌اندازه ۵×۵ سانتی‌متر و آغشته به ترشحات چرک مانند وجود داشت. در آزمایشات WBC= ۸۸۰۰۰، HB= ۸/۱mg/dl، Plt= ۳۷۸۰۰۰ از کشت ترشحات محل زخم استاف کوکولار منفی رشد نمود. در سونوگرافی شکم (N: ۸-۱۰cm) Liver span= ۱۲cm و اکوی پارانشیمال کبد و کیسه صفرا طبیعی، CBD= ۴mm، Portal Vein (PV)= ۸mm بزرگتر از حد طبیعی بود. ابعاد کلیه راست در حد طبیعی بود و در کلیه چپ هیدرو نفرورگرید I وجود داشت ضخامت جداری مثانه طبیعی بوده و یک ناحیه هایپواکو با حدود نامنظم و هتروژن که عروق ایلیاک را محصور می‌کرد به ابعاد تقریبی ۱۱/۶×۱۱/۳×۹/۲ سانتی‌متر در ناحیه حفره ایلیاک چپ که مطرح کنند توده یا فلگمون است وجود داشت. بیمار با تشخیص احتمالی آبسه لگن تحت درمان آنتی‌بیوتیک با توجه به حساسیت میکروبی با Ceftriaxon و Vancomycin قرار می‌گردد و کاندید درناژ زیر گاید سونوگرافی می‌گردد. در بررسی لازم خون محیطی Peripheral Blood Smear (PBS) لکوسیتوز در حد ۸۰۰۰۰ و سلول‌های PMN نابالغ همراه با توکسیک گرانولاسیون ائوزینوفیلی شدید در حد ۲۵۰۰۰ سلول همراه با افزایش باند سل و تعداد پلاکت طبیعی وجود داشت که با یافته‌های فوق و با فرض یک واکنش لوکموئید بیمار اسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان شد که نمونه پرسلول و رده اریتروئید ۲۴٪، پرومیلوسیتی ۲٪ باند ۹٪، Lym= ۱٪، PMN= ۲۳٪، Erythroid= ۲۴٪، Promyloctye= ۳۱٪، Metamyloctye= ۳٪ و M/E Ratio > ۳ بود. در رنگ آمیزی جهت آهن ذخیره آهن در حد طبیعی بود و شرح فوق تشخیص یک مغز استخوان پرسلول را مطرح می‌نمود. در CT-Scan شکم تصویر یک توده بزرگ و لوبوله با دانسیته نسج نرم و مایع در سمت چپ لگن مشهود بود این توده در قسمت مدیال فشار قابل توجه بر روی فوندوس مثانه همراه با چسبندگی داشت. شریان و ورید ایلیاک خارجی توسط توده در بر گرفته شده بود. احتمال وجود آبسه لگنی به‌دنبال عمل جراحی به‌تدریج کاهش یافت و تشخیص‌های دیگری از قبیل لنفوم روده بزرگ، کانسر سیگموئید، تومور نسج نرم و کلا نوعی بدخیمی مطرح شد. برای تشخیص قطعی از بافت موجود در دهانه زخم نمونه‌برداری شد و جهت پاتولوژی

شش نفر سابقه تروما داشته‌اند<sup>۴</sup> و یک مورد سارکوم اپی‌تلیوئید دست در اثر تماس با پلوتونیوم ایجاد شده است.<sup>۵</sup> در گزارش Bloostein تومور از محل اسکار سزارین منشاء گرفته و Puissegur lupu مشاهده کرد که سارکوم اپی‌تلیوئید ۱۷ ماه بعد از بافت آمپوتاسیون تروماتیک در بافت اسکار موجود رخ داد.<sup>۶</sup> در مطالعه Chase and Enzinger بقاء در زنان ۷۸٪ در مقایسه با مردان ۶۴٪ بوده است.<sup>۴</sup> احتمال متاستاز به‌صورت زودرس در مراحل ابتدایی بیماری وجود دارد و قبل از شناسایی تومور اولیه رخ می‌دهد و در مواردی هم سال‌ها پس از تشخیص روی می‌دهد<sup>۸</sup> پیش‌آگهی وابسته به فاکتورهای مختلفی از جمله جنسیت بیمار، محل، سایز و عمق تومور می‌باشد یافته‌های مطرح‌کننده پیش‌آگهی در مبتلایان به سارکوم اپیتلیوئید عبارتند از: جنس مذکر، اندازه تومور بیشتر از پنج میلی‌متر، عمق زیاد تومور، اندکس میتوتیک بالا، خونریزی، نکروز، تهاجم عروقی و اکسزیون ناکافی اولیه. تومورهای با اندازه بزرگ قابلیت تهاجمی بیشتری در مقایسه با تومورهای کوچک دارند در مطالعه Evans و Baer. شش بیمار از هفت نفر با تومور پنج سانتی‌متری یا بزرگتر با متاستاز پیشرفته با دو بیمار از ۱۰ بیمار مبتلا به تومور کوچکتر مقایسه شدند.<sup>۹</sup> در صورتی که تومور در انگشتان قرار داشته باشد درمان شامل برداشت موضعی زودرس یا آمپوتاسیون انگشت می‌باشد. همچنین در صورت عود موضعی نیز باید آمپوتاسیون را به‌عنوان درمان قطعی مدنظر داشت اما در موارد متاستاز سودمند نیست.<sup>۲</sup> خارج کردن غدد لنفاوی موضعی Regional Lymph node dissection باید در حین درمان این بیماران صورت گیرد که به‌علت درگیری شایع این غدد در حین بیماری می‌باشد.<sup>۹</sup> در تمام بیماران باید درمان جراحی همراه با رادیوتراپی و شیمی‌درمانی چند دارویی در مدت طولانی را در نظر داشت. با این وجود در موارد بدون متاستاز دوردست بقای پنج ساله نزدیک به ۷۰٪ و بقای ده ساله به ۵۰٪ می‌رسد.<sup>۹</sup>

## References

1. Silverberg SC. Principles and Practice of Surgical Pathology and Cytopathology. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Churchill Livingstone; 1997.
2. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4<sup>th</sup> ed. St. Louis: Mosby; 2001.
3. Kuhel WI, Monhian N, Shanahan EM, Heier LA. Epithelioid sarcoma of the neck: a rare tumor mimicking metastatic carcinoma from an unknown primary. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117: 210-3.
4. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. *Am J Surg Pathol* 1985; 9: 241-63.
5. Puissegur-Lupo ML, Perret WJ, Millikan LE. Epithelioid sarcoma. Report of a case. *Arch Dermatol* 1985; 121: 394-5.
6. Bloustein PA, Silverberg SG, Waddell WR. Epithelioid sarcoma: case report with ultrastructural review, histogenetic discussion, and chemotherapeutic data. *Cancer* 1976; 38: 2390-400.
7. Puissegur-Lupo ML, Perret WJ, Millikan LE. Epithelioid sarcoma. Report of a case. *Arch Dermatol* 1985; 121: 394-5.
8. Sugarbaker PH, Auda S, Webber BL, Triche TJ, Shapiro E, Cook WJ. Early distant metastases from epithelioid sarcoma of the hand. *Cancer* 1981; 48: 852-5.
9. Evans HL, Baer SC. Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic and prognostic study of 26 cases. *Semin Diagn Pathol* 1993; 10: 286-91.

نحوه تظاهر	ژورنال	سال	نام نویسندگان
تروما اندام	AMJ surg Pathol	۱۹۸۵	۴ Chase and Enzinger
دست	Arch Dermatol	۱۹۸۵	۵ Prat
اسکار سزارین	Cancer	۱۹۸۵	۶ Bloostein
بافت اسکار	Arch Dermatol	۱۹۷۶	۷ Puissegur lupu

necrobiosis Lipoidica است که در این موارد سلول‌های اپی‌تلیوئید بزرگ‌تر و با حدود مشخص‌تر و ائوزینوفیلیک می‌باشد و رنگ‌آمیزی جهت سیتوکراتین و آنتی‌ژن اپی‌تلیال مثبت می‌باشد همچنین به‌طریقه مشابه می‌توان آن‌را از nodular fasciitis fibrous histiocytoma و Fibromatosis افتراق داد.

سایر تشخیص افتراقی‌ها: Epithelioid Malignant Peripheral nerve sheat tumor, Malignant Melanoma در MPNST پروتئین S100 مثبت و سیتو کراتین وجود دارد لیکن آنتی‌ژن اپی‌تلیال غشایی در آن مورد مشاهده نمی‌شود. به‌طور مشابه ملانوم بدخیم در اکثر موارد پروتئین S100 را از خود بروز می‌دهد سایر تشخیص افتراقی‌ها آنژیوسارکوم، سارکوم سنیوویال، SCC زخم شده می‌باشد. سارکوم اپی‌تلیوئید در خطر بالا از نظر عود موضعی و متاستاز می‌باشد که ممکن است سال‌ها پس از تشخیص اولیه رخ دهد لذا نیازمند پی‌گیری طولانی می‌باشد. در یک مطالعه بر روی ۲۰۲ بیمار مشخص گردید<sup>۴</sup> که ۷۷٪ عود و ۴۵٪ متاستاز و ۳۲٪ مرگ و میر در ارتباط مستقیم با خود تومور بوده است. شایع‌ترین محل متاستاز غدد لنفاوی موضعی ۲۲٪، در ریه ۵۱٪، اسکالپ ۱۳٪، استخوان ۱۳٪، مغز ۱۲٪، کبد ۱۲٪ و ۱۱٪ پلور می‌باشد. فاصله میان اولین جراحی و عود به‌طور متوسط شش ماه تا یک سال در موارد کشنده بوده است. تروما به‌عنوان یک فاکتور ایجاد کننده در ایجاد سارکوم اپی‌تلیوئید در تعداد زیادی از بیماران گزارش شده است. در مطالعات Chase and Enzinger سابقه تروما در ۲۰٪ موارد و در مطالعه Prat از ۲۲ بیمار

## Inguinal hernia as a manifestation of epithelioid sarcoma: *a case report*

Received: May 03, 2008 Accepted: August 13, 2008

### Abstract

Jalali S A.  
Motabar A R.\*

Department of Surgery, Firouzgar  
Hospital

Tehran University of Medical  
Sciences

**Background:** Epithelioid sarcoma is a malignant soft tissue tumor of uncertain histogenesis, categorized as a morphologically distinct neoplasm that characteristically affects the distal parts of the extremities in young adults. In fact, epithelioid sarcoma is the most common soft tissue sarcoma in the hand and wrist.

**Case report:** This 32 year-old male presented with an inguinal swelling, for which he underwent surgery with the initial intent of inguinal hernia repair. With this uncommon manifestation and site, among the differential diagnosis were abscess and GI malignancies. However, after a supplementary evaluation that included biopsy of the ulcer margin, the diagnosis focused on undifferentiated high-grade epithelial tumor, highly suggestive of epithelioid sarcoma. Immunohistochemical studies revealed CD34 and cytokeratin positivity, which confirmed this diagnosis.

**Conclusion:** Due to the malignant nature, invasive behavior and high recurrence rate of this tumor, as well as its unknown response to chemotherapy and radiation, extensive resection and hepatectomy are recommended for treatment.

**Keywords:** Inguinal Hernia, soft tissue tumor, epithelioid Sarcoma.

\* Corresponding author: Dept. of Surgery,  
Behafarin Ave., Karimkhan St., Firouzgar  
Hospital, Tehran, IRAN  
email: amotabar@yahoo.com